



# **Trabalho Final**

**Mestrado Integrado em Medicina**

Clínica Universitária de Oftalmologia

Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

2014/2015



## **Hipertensão Intracraniana Idiopática em idade pediátrica e a influência da puberdade no seu curso**



*Aluno:* Sara Trevas, nº 12279

*Orientador:* Dr.<sup>a</sup> Fátima Campos

## **Resumo**

---

A Hipertensão Intracraniana Idiopática (HII) em idade pediátrica é uma doença rara, de fisiopatologia obscura e que constitui uma emergência médica. Este artigo estuda um caso clínico de uma criança de 12 anos obesa, em estadio peri-púbere.

A HII pediátrica apresenta características diferentes da doença em adultos. A puberdade parece ser o ponto de mudança da apresentação dessas características. Nas crianças, a HII encontra-se associada ao uso de algumas medicações, a patologia endocrinológica, a doenças sistémicas e a infecções. Ao contrário dos adultos, a obesidade e o sexo feminino não são factores de risco para a doença. A clínica é inespecífica e atípica, havendo muitos doentes assintomáticos diagnosticados em avaliações oftalmológicas de rotina. O seu diagnóstico impõe a presença de todos os seguintes critérios: 1) presença de sinais e sintomas de hipertensão intracraniana; 2) aumento da pressão de saída do líquido; 3) composição bioquímica normal do líquido, 4) ausência de alterações estruturais cerebrais e 5) exclusão de outras causas atribuíveis ao quadro. A maioria dos casos de HII pediátrica resolve com terapêutica médica, sendo a abordagem cirúrgica indicada quando esta falha. O prognóstico da doença parece ser pior na peri-puberdade, havendo risco elevado de evolução para atrofia óptica.

## **Abstrat**

---

Idiopathic Intracranial Hypertension (IIH) in children is a rare disease of unknown pathophysiology and it is a medical emergency. This case report studies a 12 year-old peripubertal obese girl with this condition.

Pediatric IIH has different characteristics from the disease in adults. Puberty seems to be a switching point of the presentation of those distinctive features. In children, IIH is associated with the use of some medications, endocrine pathology, systemic diseases and infections. Unlike in adults, obesity and female gender are not risk factors for the disease. Clinical presentation is inespecific and atypical, and there are many asymptomatic patients which are diagnosed during routine physical exams. The diagnosis requires all the following criteria: 1) presence of signs and symptoms of intracranial hypertension; 2) increased liquor pressure; 3) normal liquor composition; 4) absence of structural brain abnormalities and 5) exclusion of other causes. Most cases of pediatric IIH respond to medical therapy and surgical approaches are only indicated when that fails. The outcome seems to be less favorable around peripubertal ages, with a higher risk of progression to optic atrophy than in other age groups.

## **Introdução**

---

A Hipertensão Intracraniana Idiopática (HII), também conhecida por *Pseudotumor cerebri*, é uma doença rara e de etiologia obscura. Caracteriza-se por uma elevação da pressão intracraniana na ausência de qualquer causa identificável que justifique o seu aparecimento, acompanhada de composição bioquímica e citoquímica normal do líquido cefalorraquidiano (LCR), neuro-imagiologia inocente e exame neurológico sumário sem alterações focais, para além da parésia do VI par craniano (nervo abducente). Uma vez que cursa com papiledema e, por vezes, com défice visual marcado, constitui uma emergência oftalmológica e requer prontidão no seu diagnóstico e tratamento. [1,2]

### Propósito do trabalho

Em idade pediátrica, a HII assume características particulares, sendo distinta em vários aspectos da doença em indivíduos adultos. Este trabalho tem como objectivo o estudo de um caso clínico de HII numa criança em idade peri-púbere.

## **Caso Clínico**

---

Segundo dados colhidos do processo:

ABM., criança do sexo feminino de 12 anos, obesa, refere instalação insidiosa de quadro de cefaleias bifrontais, náuseas e fotofobia. Após uma semana do início das queixas e por agravamento das cefaleias – agora com irradiação cervical e associada a vômitos e “sensação de ouvido tapado à direita” (sic) – recorreu ao serviço de urgência do local de residência, onde lhe foi atribuído o diagnóstico de otite média aguda, tendo por isso sido medicada com amoxicilina + ácido clavulânico. Após três dias sem melhoria sintomatológica e por aparecimento de estrabismo convergente do olho esquerdo condicionante de diplopia horizontal, foi referenciada para o Serviço de Urgência de Pediatria e de Oftalmologia do Hospital de Santa Maria.

Constatou-se, para além da obesidade – apresentado um índice de massa corporal (IMC) de 25.9 Kg/m<sup>2</sup> (altura: 1.61 m; peso: 67 Kg), correspondente ao percentil >95 para o seu sexo e idade [3,4] – a existência de uma parésia do VI par craniano bilateral, sem outras alterações do foro neurológico, acuidades visuais corrigidas de 10/10 em OD e 5/10 em OE e papiledema. Realizou uma tomografia axial computadorizada crânio-encefálica (TAC-CE) que não mostrou alterações, bem como uma ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE) com venografia (VenoRM) cujo resultado também foi normal. Foi então realizada uma punção lombar que revelou um aumento da pressão de saída do líquido (500 mmH<sub>2</sub>O), sendo a sua análise química e citológica normal. Iniciou de imediato terapêutica com acetazolamida 500 mg 8-8h, ficando internada no Serviço de Pediatria, e iniciando também dieta hipocalórica.

É observada em consulta de Neuroftalmologia, tendo-se constatado uma esotropia do OE com ausência de abdução homónima, não ultrapassando a linha média, acompanhada de queixas de diplopia horizontal na posição primária do olhar e em levoversão. A acuidade visual era de 10/10 em OD e 5/10 em OE (corrigida com esfera

de -1.25 dioptrias em ambos os olhos e avaliada pela tabela de Snellen). As pupilas eram isocóricas e observava-se um defeito pupilar aferente relativo em OE. O exame dos fundos oculares mostrava discos ópticos elevados, com dilatação da rede capilar superficial, indefinição do contorno e pequenas hemorragias papilares e peripapilares mais numerosas em OE, bem como ingurgitamento e tortuosidade venosa e ausência de pulso venoso espontâneo bilateral, achados indicativos de papiledema. O estudo computadorizado dos campos visuais (Humphery 30-2; SITA-fast) evidenciava um aumento das dimensões das manchas cegas e um escotoma arciforme nasal inferior bilateral mais extenso em OE (Fig. 1). A tomografia de coerência óptica (OCT) revelava um aumento da espessura da camada de fibras nervosas peripapilares (CFNpp) com um valor médio de espessura de 270  $\mu$ m no OD e 173  $\mu$ m no OE (Fig. 2).

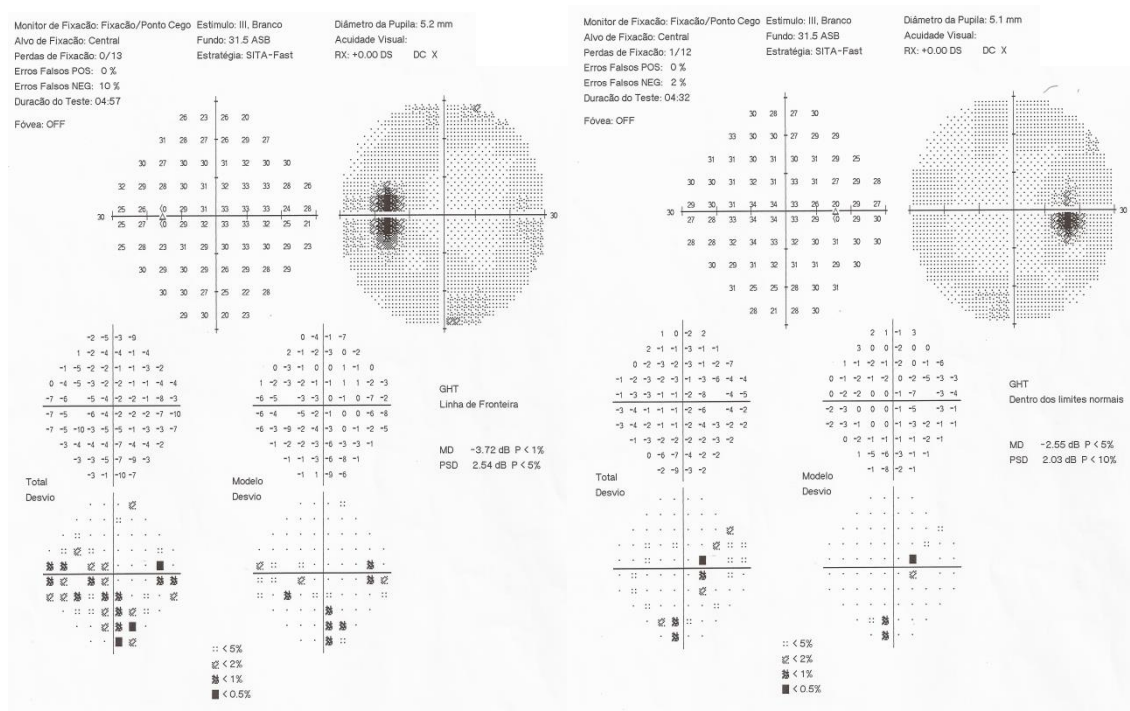
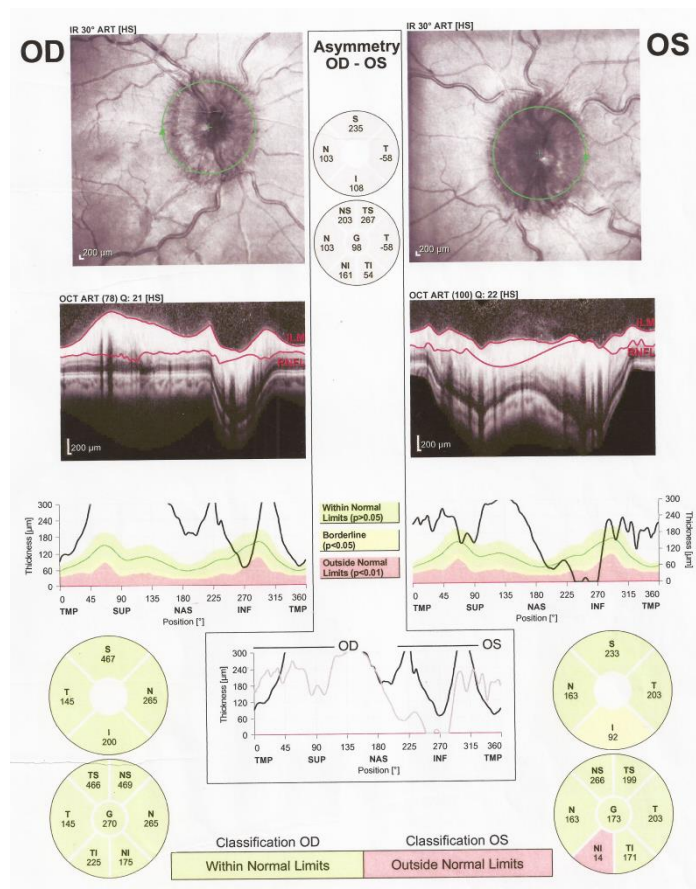


Figura 1 Campimetria inicial



**Figura 2** OCT inicial

Após esta avaliação, confirmou-se o diagnóstico de paresia do VI par craniano esquerdo e de disfunção bilateral do II par craniano secundária a neuropatia óptica aguda pelo papiledema, associadas a Hipertensão Intracraniana Idiopática. Foram-lhe aplicados na correcção óptica sectores nasais para neutralização da diplopia.

Após cerca de uma semana sem melhoria evidente do quadro clínico e por manutenção da pressão de saída do líquido aumentada apesar da terapêutica médica instituída – à qual se adicionou prednisolona, também sem efeito – optou-se pela colocação de um Shunt ventriculoperitoneal (SVP), que decorreu sem complicações.

Ao 10º dia do pós-operatório foi possível objectivar-se uma melhoria significativa do quadro clínico com recuperação parcial da parésia do VI par esquerdo (OE já conseguia ultrapassar a linha média), melhoria da acuidade visual para 8/10 em OE, redução do papiledema e dos defeitos campimétricos.

Ao 3º mês do pós-operatório, a avaliação neurooftalmológica confirmou a existência de acuidades visuais corrigidas de 10/10 em ambos os olhos, uma melhoria franca da parésia do VI par esquerdo, agora apenas com limitação da abdução do OE na posição extrema do olhar, o papiledema em franca resolução, campos visuais sem alterações apreciáveis e redução significativa da espessura de CFNpp no OCT.

Por fim, ao 6º mês do pós-operatório, a paciente apresentava funções visuais e oculomotoras dentro da normalidade, a resolução completa do papiledema e uma CFNpp com valor médio de espessura de 100 µm em OD e 101 µm em OE. (Fig. 3-4)

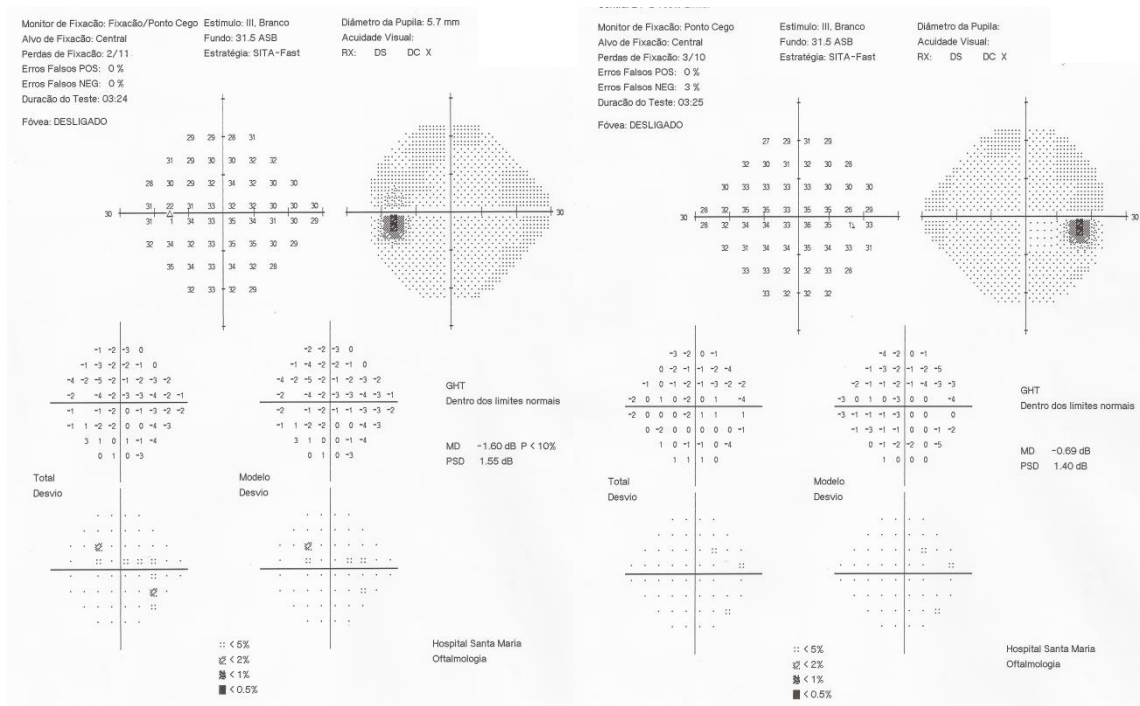
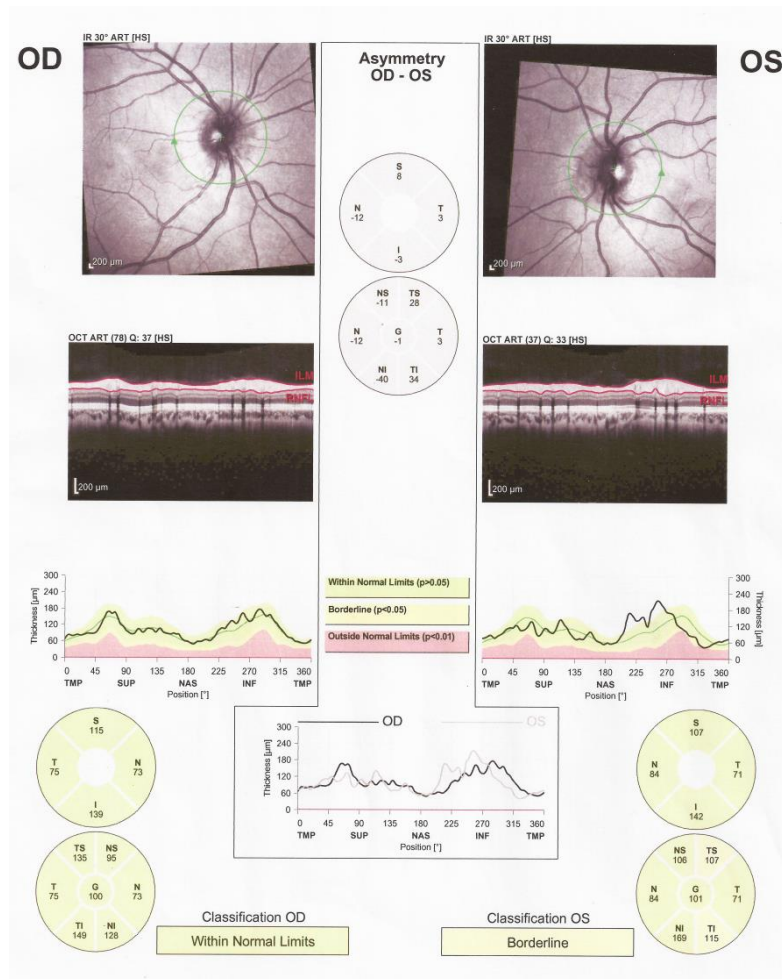


Figura 3 Campimetria ao 6º mês do pós-operatório





**Figura 4** OCT ao 6º mês do pós-operatório

Na consulta de Pediatria, constatou-se ainda uma redução do IMC para 24.7 Kg/m<sup>2</sup> (altura: 1.65 m; peso: 67.3 Kg) – agora no percentil >90 – bem como um estágio pubertário segundo a Escada de Tanner correspondente a M4P4 (ou seja, presença de pilosidade púbica tipo adulto, que não atinge a face interna das coxas e desenvolvimento mamário no qual a auréola e mamilo se destacam do contorno da mama). [3,4]

A doente manteve seguimento na consulta de Neuroftalmologia e na última avaliação, após 3 anos, continuava a apresentar funções visual e oculomotora dentro da normalidade.

## **Discussão**

---

O estudo deste caso clínico permite acompanhar e reflectir sobre a abordagem clínica desta patologia, desde o seu diagnóstico ao seu tratamento e seguimento, face à luz dos conhecimentos actuais existentes sobre esta doença. Em particular, é também interessante na medida em que ilustra de forma exemplar a influência da puberdade nas características particulares inerentes às manifestações desta doença em idade pediátrica.

### Epidemiologia

A HII pode surgir em qualquer idade.

Na população adulta, mais vastamente estudada em relação à população pediátrica, estima-se que atinja cerca de 1 em cada 100 000 pessoas, com maior prevalência em mulheres. No sexo feminino, a ocorrência é de 3.5 em cada 100 000 mulheres, sendo mais comum em obesas (19 / 100 000). [2]

No entanto, na população pediátrica, a HII é uma doença rara. A incidência anual de HII na criança é de 0.9/100 000 e aumenta para 1.5/100 000 na adolescência, entre os 12-15 anos. Estima-se que cerca de 60% das crianças afectadas tenha mais de 10 anos, sendo a doença extremamente rara nos recém-nascidos. [5, 6] Em contraste com a população adulta, não existe predilecção pelo sexo e a obesidade é menos significativa na pré-puberdade. Após a puberdade, há uma maior incidência de obesidade e preponderância no sexo feminino. [1,7]

Atendendo ao facto de a paciente deste caso clínico se tratar de uma criança em idade peri-púbere e obesa, constata-se que esta apresenta características tipicamente encontradas na HII em adultos. Na verdade, vários estudos [5,7-9] têm vindo a mostrar que, de facto, as crianças no período púbere tendem a ter características próprias da doença na população adulta. Muitos autores [1,5,7,9-11] atribuem essa mudança de padrão precisamente à entrada na puberdade, como é o caso desta paciente. Assim, pensa-se que as raparigas na puberdade adquiram um ambiente hormonal que se assemelha ao da mulher adulta em idade fértil, pelo que provavelmente poderão estar

sujeitas aos mesmos mecanismos fisiopatológicos que proporcionam uma maior incidência de HII nesta população específica. [7,11]

### Fisiopatologia

O mecanismo fisiopatológico desencadeante desta doença ainda não é conhecido. No passado, várias hipóteses foram apontadas: edema cerebral, aumento do volume sanguíneo cerebral ou mesmo aumento da secreção do LCR. [9,10] Todavia, acredita-se agora que o aumento da pressão do seio venoso e/ou a diminuição da absorção do LCR sejam a verdadeira génese do problema, apesar de ainda não se discernir se estas são ambas causas individuais possíveis ou qual será consequência da outra. [9]

### Etiologia

Embora ainda não se tenha conseguido apurar nenhuma causa para o surgimento desta patologia, a HII pediátrica tem vindo a ser associada a várias condições, incluindo o uso de determinadas medicações mais comuns na infância (como tetraciclina e vitamina A, ácido nalidíxico, sulfonamidas, corticoesteróides e hormona do crescimento), patologia endocrinológica (hipo/hipertiroidismo, hipoparatiroidismo, Doença de Cushing e insuficiência supra-renal), menarca, doenças sistémicas e infeções (anemias ferropénicas, aplásticas e falciformes, lúpus eritematoso sistémico, Doença de Lyme, sarcoidose, varicela e sarampo) ou mesmo desnutrição. [6,9,11,12] É, assim, importante ter em mente estes dados e fazê-los parte da anamnese.

Na idade adulta existem outras condições específicas mais associadas ao aparecimento da doença, como o uso de contraceptivos orais, a gravidez, o síndrome do ovário poliquístico e a apneia do sono – esta última mais relacionada com a HII em indivíduos adultos do sexo masculino. Para além disso, na idade adulta e na adolescência, o excesso de peso é um factor de risco para a doença; todavia, em crianças com menos de 11 anos de idade, a obesidade e o ganho recente de peso não constituem factores de risco.

Analisando o início do caso clínico, constatamos que o primeiro diagnóstico atribuído a esta paciente foi o de otite média aguda; na verdade, embora não tenhamos dados semiológicos suficientes que possam apoiar este diagnóstico, há que ter em conta que infecções do ouvido médio/mastóidite ou dos seios perinasais podem ser responsáveis por trombose dos seios venosos cerebrais, com consequente hipertensão intracraniana. Nestas situações, torna-se imprescindível a realização de Venó-RM.

### Manifestações Clínicas

A singularidade da HII em idade pediátrica assenta em grande parte na diferença das suas manifestações clínicas em relação à doença nos adultos. Nas crianças, os sintomas são bastante variados e muitas vezes inespecíficos, sendo os mais comuns as cefaleias, náuseas e vômitos, seguidos do aparecimento concomitante quer de distúrbios visuais como a diplopia, a fotofobia ou visão turva, quer de outras queixas mais atípicas como a dor cervical e/ou retro-orbitária, torcicolo, ou até acufenos, tonturas ou ataxia. [9,13] Estão também descritos vários casos de HII assintomática com uma prevalência estimada de 31% na população infantil, que habitualmente são detectados pela presença de papiledema numa avaliação oftalmológica de rotina. [7] Além disso, as crianças mais novas podem apresentar apenas apatia, irritabilidade ou distúrbios do sono, ou mesmo não valorizar ou não conseguir expressar outros sintomas (como por exemplo a diplopia), [13] pelo que a anamnese exige, portanto, muita perspicácia e experiência por parte dos clínicos, uma vez que as manifestações da doença são variadas e a própria valorização dos sintomas é muitas vezes difícil.

Quanto aos sinais característicos desta doença, o mais frequente é o papiledema. No entanto, o edema dos discos ópticos pode ser unilateral ou mesmo estar ausente, como acontece, por exemplo, em crianças com as fontanelas ainda não encerradas. Outros sinais incluem a diminuição da acuidade visual, normalmente ligeira a moderada, a alteração dos campos visuais e ainda as parésias dos pares cranianos, sendo o mais comumente envolvido o VI par. [5]

### Diagnóstico e Exames Complementares

O diagnóstico da HII é um diagnóstico de exclusão, baseado na presença de todos os seguintes critérios<sup>\*</sup>: [13]

- 1) *Presença de sinais e sintomas atribuíveis a aumento da pressão intracraniana ou papiledema*, os quais devem ser apurados por uma anamnese completa e um exame objectivo cuidadoso, que inclua o estudo da motilidade ocular extrínseca e intrínseca, da acuidade visual, dos campos visuais, da fundoscopia e, para melhor esclarecimento, o OCT e eventualmente angiografia fluoresceínica da retina [2,8]. As queixas da paciente deste caso clínico, bem como o resultado do seu exame objectivo estão de acordo com este critério.
- 2) *Aumento da pressão de saída do LCR determinado por punção lombar (em decúbito lateral e com os membros inferiores em semi-flexão)*. Tendo em conta que as crianças apresentam valores normativos de pressão de saída do líquido de acordo com o grupo etário, uma proposta razoável [8] é a de considerar o valor 180 mmH<sub>2</sub>O como limite superior do normal para crianças com idade inferior a 8 anos, e considerar o valor 250 mmH<sub>2</sub>O para crianças com mais de 8 anos e adultos. Em recém nascidos poderá considerar-se 76 mmH<sub>2</sub>O como limite superior da normalidade. Nesta paciente, o LCR apresentava uma pressão de saída de 500 mmH<sub>2</sub>O, pelo que também este critério foi preenchido.
- 3) *Composição bioquímica e citoquímica normal do LCR*, de acordo com o escalão etário (visto que, por exemplo, é espectável em recém-nascidos que a contagem quer de células quer de proteínas esteja elevada) [9] – critério presente neste caso clínico.
- 4) *Ausência de qualquer evidência de ventriculomegália ou qualquer causa estrutural de aumento da pressão intracraniana*, estando indicada a realização

---

<sup>\*</sup> Estes critérios foram originalmente definidos por Dandy em 1937, tendo sido modificados ao longo do tempo por diversos autores, entre os quais Smith e Wall, ganhando assim o nome de Critérios Modificados de Dandy. Embora apresentem diferenças uns dos outros consoante o autor que os modificou, assentam basicamente nas premissas aqui descritas

de RM-CE com gadolínio e Veno-RM, uma vez que é necessário excluir uma trombose venosa central. [2,9] A paciente realizou todos estes exames imagiológicos, os quais se mostraram invariavelmente sem quaisquer alterações, pelo que também este critério foi cumprido.

- 5) *Ausência de qualquer outra causa atribuível ao quadro*, considerando como principais diagnósticos diferenciais possíveis – para além da trombose do seio venoso e da presença de lesão ocupando espaço já descartadas nos critérios anteriores – as doenças infecciosas e inflamatórias com atingimento do sistema nervoso central, como meningite ou Doença de Lyme, o lúpus ou a sarcoidose, bem como afecções oftalmológicas, como a nevrite óptica ou a isquemia do nervo óptico, ou mesmo ainda o uso de determinados medicamentos, como por exemplo corticóides. [2]

Todos estes critérios foram tidos em conta e estão de acordo com o diagnóstico de HII atribuído a esta paciente.

### Terapêutica

A maioria dos casos de HII em crianças resolve com terapêutica médica, sendo a abordagem cirúrgica reservada apenas aos casos em que não houve uma resposta prévia satisfatória à medicação.

#### *Terapêutica Médica:* [2,5,9]

No que diz respeito à abordagem farmacológica da HII em crianças, o fármaco de primeira linha é a acetazolamida (um inibidor da anidrase carbónica que actua diminuindo a produção do LCR), usada habitualmente na dose de 25 mg/Kg/dia e frequentemente repartida em 2 a 4 tomas diárias, até à resolução do quadro. Neste caso clínico, as doses de acetazolamida instituídas foram, portanto, adequadas. Quando este fármaco não é tolerado – tendo em conta que os seus principais efeitos adversos são a litíase renal e parestesias periorais e digitais – ou quando este não é eficaz, pode ser

substituído ou suplementado pela furosemida (um diurético da ansa), na dose de 0.3-0.6 mg/Kg/dia.

Caso esta terapêutica falhe, pode optar-se ainda pelo topiramato (um antiepiléptico com acção secundária na anidrase carbónica), na dose de 1.5-3.0 mg/Kg/dia (mas não mais de 200 mg/dia). O uso do topiramato tem ainda a vantagem de diminuir o apetite e levar a perda de peso, sendo por isso um fármaco interessante para crianças obesas. Uma alternativa possível ao topiramato é a zonisamida, que tem uma acção em tudo semelhante, e que está indicada quando existe risco de glaucoma em olhos com ângulo cameral estreito.

Nos casos em que a perda de visão é severa e não responde à terapêutica acima referida, pode ainda ser benéfico acrescentar prednisolona, quer *per os* quer endovenosa, o que também foi tentado nesta paciente, embora sem efeito.

Também faz parte da abordagem médica promover a perda de peso e instituir hábitos saudáveis nas crianças que estejam acima do peso, o que foi efectivamente realizado com sucesso neste caso clínico, uma vez que a paciente ao fim de 18 meses apresentou uma diminuição do seu IMC, passando do percentil >95 para >90.

#### *Terapêutica Cirúrgica: [2,9]*

Quando a terapêutica médica isoladamente não surte os efeitos desejados, pode tornar-se necessário recorrer a uma intervenção cirúrgica a fim de reverter o quadro. Tal aconteceu no caso desta paciente, em que apesar da terapêutica instituída, não houve qualquer alteração do seu estado clínico.

As duas abordagens cirúrgicas mais usadas actualmente são a Fenestração da Bainha do Nervo Óptico (FBNO) e o Shunt quer Lomboperitoneal (SLP) quer Ventriculoperitoneal (SVP).

A FBNO consiste na criação de uma pequena abertura na bainha do nervo óptico, posteriormente ao globo ocular, que pode tanto ser realizada uni como bilateralmente. Este procedimento permite um menor tempo de hospitalização e é menos invasivo que o Shunt LP ou VP, no entanto, cerca de um terço dos pacientes submetidos a este procedimento, apesar de inicialmente apresentarem uma melhoria significativa na acuidade visual, a longo prazo (ao final de um ano) manifestam degradação da função visual. [7] Este procedimento está sobretudo indicado quando a

diminuição da acuidade visual é o principal problema do quadro que o paciente apresenta, e se pretende evitar a sua rápida progressão.

Quando para além da diminuição da acuidade visual, existe também a persistência das cefaleias e do papiledema apesar da terapêutica médica já ter sido instituída na sua máxima extensão, a intervenção mais indicada é a colocação de um Shunt. Têm sido usadas duas abordagens: a lomboperitoneal e a ventriculoperitoneal. Este procedimento cirúrgico é considerado o melhor tratamento para os casos em que existe persistência da sintomatologia (em especial das cefaleias) e do papiledema, para além da diminuição da acuidade visual, como sucedeu com a paciente deste caso clínico. Está, no entanto, associada a várias complicações, como por exemplo obstrução do shunt, infecção, radiculopatia lombar ou herniação das amígdalas.

Uma vez que esta paciente não respondeu à terapêutica médica com acetazolamida e prednisolona, a escolha da cirurgia (SVP) foi adequada e resultou numa remissão total do quadro clínico ao final de 6 meses.

### Prognóstico

O prognóstico da doença na criança parece ser melhor que no adulto, pois na idade pediátrica é mais frequente a remissão espontânea. [7] É ainda de notar que existem alguns relatos surpreendentes [9] de pacientes que reverteram todo o quadro, inclusivamente com remissão do papiledema, após uma única punção lombar.

Sem tratamento, a maioria dos pacientes permanece sintomático durante meses ou anos, apresentando papiledema crónico e estando em risco elevado de evolução para atrofia óptica. [2] Com o tratamento adequado, são esperadas a resolução do papiledema dentro de, em média, 4.7 meses e a total remissão sintomatológica aos 6 meses [1,7] – o que está de acordo com o verificado neste caso clínico. No entanto, embora a HII seja normalmente uma doença de um só surto, podem ocorrer recorrências, as quais se estima entre 6 a 22% dos casos. [1,7] Alguns autores [5] acreditam que a maior parte das recorrências surjam em raparigas obesas, que inicialmente perderam peso durante o tratamento mas que depois voltaram a ganhá-lo, pelo que a paciente deste caso clínico poderá fazer parte desse grupo de risco.



Outros estudos [10] apontam para uma maior incidência de piores prognósticos em crianças na idade peri-puberdade, particularmente no que concerne à perda de acuidade visual e de campos visuais. Isto leva a ponderar se existirá ou não benefício em serem feitas alterações na abordagem desta patologia neste grupo específico de crianças, como por exemplo, o uso de terapêuticas mais agressivas/invasivas e/ou um seguimento mais regular. Nesse sentido, tornar-se-ia assim essencial incluir na rotina de abordagem desta patologia a avaliação do estadio pubertário em que a criança se encontra, usando por exemplo, a Escala de Tanner.

### Conclusões

A HII em idade pediátrica difere substancialmente da HII em adultos, quer no que diz respeito à sua epidemiologia quer à sua etiologia, manifestações clínicas ou até mesmo ao prognóstico. A puberdade parece ser o ponto de mudança da apresentação dessas características. Um resumo das principais diferenças abordadas neste artigo é apresentado na Tabela 1.

Visto tratar-se de uma doença complexa e plena de especificidades, existe um grande benefício em que a abordagem e o seguimento das crianças com HII seja multidisciplinar, devendo incluir a participação de várias especialidades, como a Oftalmologia, Neuropediatria, Neurorradiologia, Neurocirurgia e Otorrinolaringologia.

**Tabela 1** Diferenças na manifestação da HII e a influência da puberdade

	<b>Crianças (pré-puberdade)</b>	<b>Adolescentes e adultos (puberdade e pós-puberdade)</b>
<b>Incidência anual</b>	0.9 em cada 100 000 crianças	1 em cada 100 000 indivíduos
<b>Prevalência por género</b>	♀ = ♂	♀ > ♂
<b>Factores de risco</b>	Sem factores de risco identificados	Obesidade Ganho de peso recente
<b>Condições associadas (específicas da faixa etária)</b>	Hormona do Crescimento Corticoesteróides Síndrome de Down	Contraceptivos orais Gravidez Síndrome do ovário poliquístico Apneia do sono
<b>Momento do diagnóstico</b>	Assintomáticos (31% dos casos) - diagnosticados em consultas de rotina	Muito sintomáticos
<b>Sintomas</b>	Diplopia, visão turva  Dor cervical e/ou retro-ocular, torcicolo  Irritabilidade, apatia, sonolência  Acufenos, tonturas e ataxia	Cefaleias, náuseas e vômitos
<b>Sinais</b>	Estrabismo Parésias dos pares cranianos - VI par (1/3 dos casos) - V par	Geralmente sem parésia associada
<b>Pressão de saída do líquido</b>	<i>Recém Nascidos:</i> > 76 mmH <sub>2</sub> O  <i>Crianças com menos de 8 anos:</i> > 180 mmH <sub>2</sub> O  <i>Crianças com mais de 8 anos:</i> > 250 mmH <sub>2</sub> O	> 250 mmH <sub>2</sub> O
<b>Composição citoquímica e bioquímica do líquido</b>	Normal  Em recém nascidos é expectável: - aumento da contagem de células e proteínas	Normal
<b>Terapêutica médica (<u>não</u>-farmacológica-<u>não</u> cirúrgica)</b>	Punção lombar curativa, por vezes	Estratégias para redução do peso
<b>Prognóstico</b>	Remissão espontânea mais comum	Maior perda de acuidade visual e de campos visuais no periodo peri-púbere

## **Agradecimentos**

---

Agradeço à Dr.<sup>a</sup> Fátima Campos, por me acolher e encaminhar na concretização deste trabalho final de mestrado, sem a qual a sua realização não seria possível.

## **Bibliografia**

---

1. Cinciripini GS, Donahue S, Borchert MS. Idiopathic intracranial hypertension in prepubertal pediatric patients: Characteristics, treatment and outcome. *Am J Ophthalmol* 1999; 27:178-182
2. Schexnayder LK, Chapman K. Presentation, investigation and management of idiopathic intracranial hypertension in children. *Current Paediatrics* 2006; 16:336-341
3. Fonseca H, Freitas C, Sousa HS. Boletim de saúde infantil e juvenil – o exame global de saúde dos 11 aos 13 anos (parte II). *Rev Port Clin Geral* 2011; 27:193-202
4. Direção-Geral da Saúde. Consultas de vigilância de saúde infantil e juvenil: actualização das curvas de crescimento. *Min Saúde* 2006, circular normativa nº 05/DSMIA de 21 de fevereiro
5. Ko MW, Liu GT. Pediatric idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Horm Res Paediatr* 2010; 74:381-389
6. Chan JW. Optic Nerve Disorders: Diagnosis and Management. (2<sup>nd</sup> edition) *Springer* 2014; 3: 77-102
7. Kesler A, Fattal-Valevski A. Idiopathic intracranial hypertension in the pediatric population. *J Child Neurol* 2002; 17:745-748
8. Standridge SM. Idiopathic intracranial hypertension in children: a review and algorithm. *Pediatr Neurol* 2010; 43:377-390
9. Rangwala LM, Liu GT. Pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Surv Ophthalmol* 2007; 52:597-617
10. Stebel-Kalish H, Kalish Y, Lusky M, Gatton DD, Enrlich R, Shuper A. Puberty as a risk factor for less favorable visual outcome in idiopathic intracranial hypertension. *AM J Ophthalmol* 2006; 142:279-283
11. Degerliyurt A, Teber S, Karakaya G, Guven A, Seker ED, Arhan EP, Sayli TR. Pseudotumor cerebri/idiopathic intracranial hypertension in children: an experience of a tertiary care hospital. *Brain and Development* 2014; 36:690-699
12. Liu GT, Volpe NJ, Galletta SL. Neuro-Ophthalmology: Diagnosis and Management. (2<sup>nd</sup> edition) *Saunders* 2010; 6: 225.
13. Per H, Canpoat M, Gumus H, Poyrazoglu HG, Yikilmaz A, Karauçuk S *et al.* Clinical spectrum of the pseudotumor cerebri in children: etiological, clinical features, treatment and prognosis. *Brain and Development* 2013; 35:561-568

## **Lista de Abreviaturas**

---

**CFNpp** camada de fibras nervosas peripapilares

**FBNO** fenestração da bainha do nervo óptico

**HII** hipertensão intracraniana idiopática

**LCR** líquido cefalorraquidiano

**LP** lomboperitoneal

**OCT** optical coherence tomography (tomografia de coerência óptica)

**OD** olho direito

**OE** olho esquerdo

**RM-CE** ressonância magnética crânio-encefálica

**SLP** shunt lomboperitoneal

**SVP** shunt ventriculoperitoneal

**TAC-CE** tomografia axial computadorizada crânio-encefálica

**VenoRM** venografia por ressonância magnética

**VP** ventriculoperitoneal